

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1913-1914. — N° 128

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE
LA TURRICÉPHALIE
ET DE
SON TRAITEMENT CHIRURGICAL

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 17 Juin 1914

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Joseph DIZEUR

Né à Anneyron (Drôme) le 17 août 1887.



GRANDE LIBRAIRIE MÉDICALE, SCIENTIFIQUE ET INDUSTRIELLE

A. MALOINE

PARIS

25-27, Rue de l'Ecole-de-Médecine

LYON

Rue de la Charité, 6

Juin 1914

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1913-1914. — N° 128

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

LA TURRICÉPHALIE

ET DE

SON TRAITEMENT CHIRURGICAL

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 17 Juin 1914

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Joseph DIZEUR

Né à Anneyron (Drôme) le 17 août 1887.



GRANDE LIBRAIRIE MÉDICALE, SCIENTIFIQUE ET INDUSTRIELLE

A. MALOINE

PARIS

25-27, Rue de l'Ecole-de-Médecine

LYON

Rue de la Charité, 6

Juin 1914

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. HUGOUNENQ DOYEN.
J. COURMONT ASSESSEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. CHAUVEAU, AUGAGNEUR, SOULIER, TRIPIER, CAZENEUVE, LÉPINE, PIERRET,
BEAUVISAGE, LACASSAGNE.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. TEISSIER
Cliniques chirurgicales.	ROQUE
Clinique obstétricale et Accouchements	BARD
Clinique ophtalmologique	TIXIER
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	BÉRARD
Clinique des maladies nerveuses et mentales	FABRE
Clinique des maladies des enfans	ROLLET
Clinique des maladies des femmes	NICOLAS
Physique médicale	LÉPINE (J.)
Chimie médicale et pharmaceutique	WEILL
Chimie organique et Toxicologie	POLLOSSON (A.)
Matière médicale et Botanique	CLUZET
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	HUGOUNENQ
Anatomie	MOREL
Anatomie générale et Histologie	MOREAU
Physiologie.	GUIART
Pathologie interne.	TESTUT
Pathologie et Thérapeutiques générales	RENAUT
Anatomie pathologique.	MORAT
Médecine opératoire	COLLET
Médecine expérimentale et comparée	LESIEUR
Médecine légale.	PAVIOT
Hygiène :	POLLOSSON (M.)
Thérapeutique	COURMONT (P.)
Pharmacologie	ETIENNE MARTIN
	COURMONT (J.)
	PIC
	FLORENCE

PROFESSEURS ADJOINTS

Physiologie, cours complémentaire	MM. DOYON
Maladies des oreilles, du nez et du larynx	LANNOIS
Pathologie externe.	VALLAS
Maladies des voies urinaires	ROCHET

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Chimie minérale	MM. BARRAL,	agrégé
Propédeutique chirurgicale	BÉRARD,	—
Propédeutique de gynécologie	CONDAMIN,	—
Chirurgie infantile	NOVÉ-JOSSERAND,	—
Accouchements	COMMANDEUR,	—
Embryologie	LATARJET,	—
Anatomie topographique	PATEL,	—
Botanique	BRETIN,	—
Chirurgie expérimentale	VILLARD,	—
Clinique infantile	MOURIQUAND,	—
Déontologie et médecine professionnelle	X. ,	—

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
BARRAL	LATARJET	MOURIQUAND	FROMENT
COMMANDEUR	BÉETIN	ARLOING (F.)	THÉVENOT (Lucien)
NEVEU-LEMAIRE	LERICHE	GUILLEMARD	PIÉRY
LAROYENNE	THÉVENOT (Léon)	POLICARD	COTTE
VORON	TAVERNIER	GARIN	DUROUX
NOGIER	CADE	SAVY	

M. BAYLE, secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. BÉRARD, Président; PATEL, Assesseur;
MM. TAVERNIER et DUROUX, Agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MES PARENTS

*En témoignage de mon affection et de
ma profonde reconnaissance.*

A MON FRÈRE

Gage d'inaltérable amitié.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

AVANT-PROPOS

Arrivé au terme de nos études, nous tenons à exprimer notre reconnaissance aux maîtres éminents qui ont participé à notre éducation médicale, et nous ont prodigué leurs leçons et leurs conseils.

Nous adressons particulièrement nos hommages à M. le professeur Bérard, qui nous a fait l'honneur de présider notre thèse.

M. le professeur Leriche a droit entre tous à notre gratitude, car il a contribué dans une grande mesure à mener à bien le travail que nous avons entrepris et dont il a été l'instigateur.

Nous n'oublierons pas M. le Dr Molin, chirurgien des Hôpitaux, qui a eu toujours à notre égard une grande bienveillance, et, en terminant, nous remercions très sincèrement ceux qui, durant notre trop court séjour aux hôpitaux, ont mis à notre disposition tout leur savoir et leur dévouement.

Le 30 mai 1914.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE
LA TURRICÉPHALIE
ET DE
SON TRAITEMENT CHIRURGICAL

INTRODUCTION

La turricéphalie ou oxycéphalie a, jusqu'à nos jours, peu attiré l'attention des auteurs et médecins français. Cette malformation crânienne est cependant plus fréquente qu'on ne pourrait le croire tout d'abord, et son étude présente un réel intérêt, surtout en ce qui concerne les troubles visuels qui l'accompagnent. C'est sur l'instigation de M. le professeur Leriche, à qui nous exprimons toute notre reconnaissance, que nous avons entrepris ce mémoire. La thèse de Patry, en France, nous donne un aperçu de la question. Ce sont surtout les travaux de Friendenwald, Behr, Schloffer, Kuttner, en Allemagne, et, en Italie, ceux de Bertolotti qui nous donnent les renseignements les plus complets sur le syndrome turricéphalique.

OBSERVATION DE M. LE PROFESSEUR LERICHE.

Nous reproduisons en premier lieu une observation due à la bienveillance de M. le professeur Leriche sur un cas de turricéphalie qu'il a eu à examiner.

P. R..., d'origine polonaise, âgé de dix-neuf ans, né à terme de parents bien portants. Du côté paternel on trouve quelques cas de folie chez les ascendants, mais aucune tare en ligne directe. Une sœur en excellente santé.

Dès sa naissance, l'accoucheuse aurait remarqué une saillie anormale dans la région fronto-pariétale, et la fontanelle bregmatique ne lui avait pas paru aussi souple qu'à l'ordinaire.

L'enfant est mis en nourrice pendant trente mois. A son retrait, les parents remarquent que la tête s'est prodigieusement développée. Nous avons pu voir des photographies prises à cette époque et nous y avons constaté des déformations identiques à celles existant actuellement. Sa mère prétend qu'elles étaient plus accentuées autrefois, mais cela ne nous paraît que relatif par rapport au développement du reste du crâne.

Rien d'anormal dans son enfance sauf des convulsions entre trois et six ans qui ont totalement disparu depuis ; ni céphalée, ni troubles visuels, mais son développement cérébral est resté insuffisant. L'enfant n'est pas idiot, mais son intelligence est au-dessous de la normale. Très doux, très gentil, très tranquille, il n'a pas un développement intellectuel et attentionnel suffisant.

Nous avons examiné ce jeune homme. Sa taille mesure 1 m. 57. D'aspect gracile, cette gracilité est rendue plus évidente par l'aspect de son front qui paraît volumineux quand on le regarde de face, mais qui en réalité est minuscule, surtout vu de profil. Il semble que le crâne, dans sa portion

frontale, est aplati d'avant en arrière et s'est étalé transversalement. Le front paraît immense, excavé et très haut. La portion sus-orbitaire est très développée et une bosse très saillante la surmonte. Sa largeur prise d'une oreille à l'autre mesure 25 centimètres. La distance séparant la racine du nez du sommet de la bosse frontale est de 32 centimètres.

La région occipitale et la nuque sont absolument plates, en ligne droite, sans saillie. De plus, on perçoit en arrière du frontal, sur la ligne fronto-pariétale, une dépression formant une sorte de marche d'escalier (voir fig. 1) au delà de laquelle le crâne se continue pour tomber à pic vers la nuque. Vu de face, ce jeune homme paraît avoir le front très développé aux dépens des autres parties du crâne.

Il s'agit en somme d'une **turricéphalie** typique, mais la mère se refusant à faire radiographier et photographier son enfant, nous n'avons pu faire un examen plus complet.

Il n'y a d'ailleurs aucune indication d'intervention puisqu'il n'y a ni douleurs, ni troubles visuels.



FIG. 1.

DÉFINITION ET HISTORIQUE

Que faut-il entendre par turricéphalie ou oxycéphalie ?

Virchow définit l'oxycéphalie une malformation crânienne due à la synostose précoce des sutures accompagnée d'atrophie des nerfs optiques. Cette définition a été acceptée par la plupart des auteurs.

Patry estime que l'oxycéphalie telle qu'elle doit être conçue est identique au *Turmschädel* des Allemands. Aussi, pour définir cette malformation crânienne, se sert-il de la définition d'Enslin. Pour Enslin, le *Turmschädel* est un crâne caractérisé par une hauteur spéciale et, ajoute-t-il, cette variété de déformation est indépendante des indices du crâne.

Bertolotti trouve ces définitions fort incomplètes. Cet auteur pense, ainsi que nous le verrons quand nous étudierons l'étiologie, que la turricéphalie se manifeste à la fois par des modifications du crâne, des autres parties du squelette et d'une altération des glandes à sécrétion interne. Il définit par suite l'oxycéphalie : malformation crânienne accompagnée de malformations squelettiques et d'un vice de sécrétion des glandes endocrines.

Il nous est difficile d'opter pour l'une ou l'autre de ces trois définitions, l'étiologie du syndrome oxycéphalique n'étant pas établie d'une façon certaine.

Nous fondant sur des constatations cliniques et nécropsiques, nous dirons : le syndrome oxycéphalique ou turricéphalique est caractérisé par une synostose précoce des sutures sagittale et coronaire accompagnée le plus souvent de troubles du côté des nerfs visuels.

Cette définition, très incomplète, met en relief les deux symptômes principaux : synostose et troubles visuels. Les troubles visuels ont depuis longtemps attiré l'attention des ophtalmologistes et, lorsque l'on veut faire l'historique de l'oxycéphalie, on constate que les premières descriptions de ce syndrome se trouvent dans les Traités d'ophtalmologie.

Michel, en 1873, établit un rapport entre les déformations craniennes et l'atrophie des nerfs optiques.

Friendenwald publie un cas analogue en 1893.

Les thèses de Vortisch, Kraus, traitent du syndrome turricéphalique. Il faut signaler aussi les travaux d'Enslin.

En France, en 1902, Bourneville et Boncourt font paraître un mémoire à ce sujet.

Patry, en 1905, consacre sa thèse à l'étude des lésions oculaires dans les malformations craniennes et spécialement dans l'oxycéphalie.

En Italie, Bertolotti, de l'Hôpital Majeur de Turin, fait paraître, en 1912, un article ayant trait à l'oxycéphalie dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, et, en 1914, un nouvel article dans la *Presse Médicale*.

Récemment, en Allemagne, Behr, Schloffer et Kutt-

ner, nous donnent surtout des indications et renseignements au sujet du traitement chirurgical.

Dois-je citer et en première ligne la description d'Oribase, en 1600, et le considérer comme le premier auteur qui se soit occupé de la question, ainsi que le pense Bertolotti? Je ne crois pas : Oribase, lorsqu'il nous parle « des têtes mal conformées chez lesquelles il faut considérer la région du palais situé dans la bouche, car vous trouverez que cette partie est creuse chez les gens qui présentent une obliquité pointue et difforme du crâne ; ce sont du reste principalement ces individus dont le vulgaire dit qu'ils ont la tête de travers », avait, nous semble-t-il, l'intention de nous décrire le facies adénoïdien dont la caractéristique est surtout la voûte palatine en forme d'ogive.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'anatomie pathologique de l'oxycéphalie a été étudiée par Virchow, Zucherkandl et Meltzer.

Plus près de nous, Behr, Schloffer et Bertolotti, nous ont donné des descriptions très précises et très détaillées.

Nous allons tout d'abord donner une description d'ensemble de la turricéphalie, nous relaterons ensuite les renseignements fournis par des examens nécropsiques.

Les régions de la face et du crâne sont caractéristiques chez les turricéphales. La tête est allongée dans le sens vertical. Le diamètre transversal de la face est considérablement rétréci. Le front est haut et droit. Les parties latérales sont déprimées. Les bosses frontales sont peu saillantes, peu prononcées aussi sont les arcades sourcilières. Les pariétaux tombent à pic. Ce qui frappe surtout, c'est une exophtalmie parfois considérable, mais fort rarement accompagnée d'altérations de la cornée.

H. Powers, de St-Barthelemy's Hospital, cite cependant un cas dans lequel les altérations cornéennes nécessitèrent une suture des paupières. Le diamètre

vertical des cavités orbitaires est augmenté, on a signalé parfois une asymétrie faciale et crânienne prononcée.

Dans un cas de Kuttner, la langue épaisse et projetée en avant rend la déglutition difficile. Le crâne s'allonge et se termine en se rétrécissant progressivement, prenant l'aspect d'une véritable tour (d'où le nom de *Turmschädel* donné par les Allemands). Le sommet de cette tour se trouve d'ordinaire immédiatement en arrière de la fontanelle bregmatique.

Telles sont les principales déformations de la turricéphalie. Elles portent exclusivement sur le crâne et la face. Les autres parties du corps sont d'ordinaire normales. Kuttner a signalé cependant dans un cas une déformation légère des deux pouces et des gros orteils.

Les autopsies pratiquées sur des turricéphales ont permis de constater sur le crâne de nombreuses malformations que nous allons énumérer successivement.

Du côté des sutures, la synostose précoce des sutures a été signalée par tous les auteurs. C'est là d'ailleurs une des caractéristiques de l'oxycéphalie. Cette synostose ne porte pas indifféremment sur toutes les sutures. Ce sont les sutures antérieures qui sont ordinairement atteintes. La synostose de la suture coronale est la plus fréquente. Vient ensuite la synostose de la sagittale. Plus rarement la suture lambdoïde est intéressée. Les fontanelles, surtout la fontanelle bregmatique, sont oblitérées. Souvent on sent au niveau du bregma une saillie en crête qui peut se prolonger le long de la suture sagittale.

Les os très dentés au niveau des sutures présentent

dans le reste de leur étendue une structure en gâteau de miel, surtout notée par Kuttner et Schloffer. Les temporaux qui sont proéminents sont plus minces que chez les sujets normaux et sont réduits parfois à de minces lamelles sur lesquelles s'observent des orifices (Ponfick, Schumacher). De Michel, faisant l'examen histologique de la calotte crânienne, vit des espaces trabéculaires très larges. Hanotte a constaté que les rugosités situées au niveau des sutures étaient dues au tassement des systèmes de Havers. Les synostoses et la modification de la structure osseuse intéressent particulièrement la région de la voûte. Signalons pour terminer le développement très marqué des impressions digitales.

L'étude de la région de la base est de la plus grande importance, nombreuses sont les malformations constatées et nous verrons au point de vue pathogénique le rôle que leur attribuent certains auteurs.

Tous les sinus veineux sont en partie oblitérés. Les sinus osseux frontaux et sphénoïdaux sont diminués de volume. Les cellules ethmoïdales mastoïdiennes sont absentes.

Cette diminution de capacité ainsi que l'amincissement des temporaux dont nous avons parlé précédemment sont la conséquence d'une hypertension crânienne.

Cependant les fosses cérébrales ne sont pas restreintes ainsi qu'on pourrait le croire tout d'abord. La selle turcique est même agrandie. Une anomalie existe dans la situation respective de ces cavités. La région de la selle turcique paraît située sur un plan plus inférieur

que normalement. Il y aurait, pour certains auteurs (Schloffer, Bertolotti), une véritable lordose du crâne. La fosse cérébrale moyenne est placée à peu près au même niveau que la fosse cérébrale postérieure. Cette situation anormale serait une conséquence de l'inclinaison brusque et plus marquée d'avant en arrière du plan ethmoïdal (Bertolotti). Schloffer attribue l'inflexion de la base du crâne vers le bas à la descente rapide des plans orbitaires de l'os frontal. L'angle de Broca qui à l'état normal mesure -2 , mesure dans l'oxycéphalie $+15$ à $+30$ degrés (v. figures 2 et 3).

Cette lordose de la base du crâne, simplement mentionnée par Schloffer, est assez longuement commentée par Bertolotti. Cet auteur voit en effet dans la situation de la selle turcique, son agrandissement, la conséquence d'une anomalie de la pituitaire, qui porterait à la fois sur sa structure macroscopique et histologique.

Les modifications de l'orbite et de la région du canal optique ont été l'objet de nombreuses recherches et descriptions.

L'orifice orbitaire externe est allongé dans le sens vertical. La profondeur de la cavité et par suite son volume sont diminués. Pour Brugger et Weiss, la diminution de profondeur est de 10 millimètres et sa capacité serait moindre que normalement de 6 centimètres cubes.

Patry a mesuré la profondeur de l'orbite et s'est servi de deux procédés.

1° Procédé classique. — Il consiste à mesurer la longueur des quatre parois à partir du rebord externe

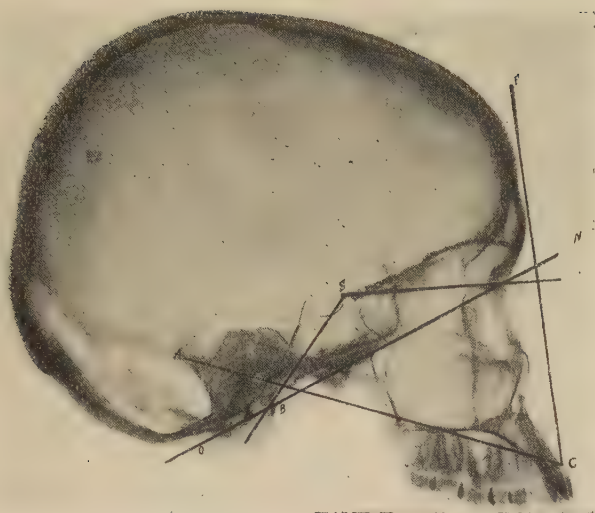


FIG. 2. — Radiographie latérale du crâne normal.

(M. Bertolotti.)

N, nasion. — B, basion. — O, opisthion. — S, ephippion. — NB, ligne naso-basilaire. — OB, ligne opistho-basilaire. — ACF, angle facial. — NSB, angle sphénoidal.

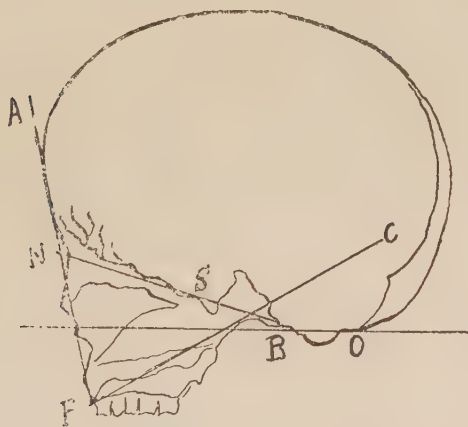


FIG. 3. — Profil du crâne oxycéphale.

du trou optique. Pour cela, Patry a employé une réglette en métal qui, à son extrémité, présente une encoche angulaire du fond de laquelle par une graduation en millimètres.

Le **deuxième procédé** lui a été suggéré par Papillaut. Dans ce procédé, on remplace le rebord de l'orifice optique par un point beaucoup plus fixe, le point sphénoïdien, qui est situé au niveau du bord antérieur de la selle turcique à la soudure des deux sphénoïdes antérieur et postérieur.

Comme résultats, l'auteur a trouvé : distance nasosphénoïdienne, crânes normaux, 59 mm. 7; crânes oxycéphales, 53 mm. 6.

Donc, 6 millimètres de raccourcissement.

L'axe des cavités orbitaires est très oblique en bas et en dehors, et l'angle supéro-externe est fortement attiré en haut et en dedans. La voûte de l'orbite se présente sous un angle très ouvert par rapport au trou optique.

Du fait de l'allongement de l'orifice externe de l'orbite dans le sens vertical il s'ensuit une modification de l'indice orbitaire.

Cet indice, d'après Broca, mesure normalement $85^{\circ}7$.

Chez les oxycéphales, il est de $93^{\circ}58$.

Au point de vue morphologique, on constate, outre la diminution des crêtes supra-orbitaires, le déjettement en dedans de la portion du sphénoïde contribuant à former la paroi externe de l'orbite. C'est à ce déjettement qu'il conviendrait de rapporter l'exophtalmie et le rétrécissement de la cavité. Weiss et Brugger font encore entrer en ligne de compte le déplacement de la

petite aile du sphénoïde qui formerait dans l'oxycéphalie plutôt le fond que la paroi latérale de l'orbite.

Viennent les lésions du trou optique. Ici les opinions divergent. Alors que De Michel, Manz, Ponfick signalent un rétrécissement du trou optique avec épaissement de ses bords, Worsser, Brugger et Vortisch lui trouvent le même calibre que dans les crânes normaux. Patry, sur l'instigation de Manouvrier, a essayé de calibrer le canal, au moyen de bougies graduées et a conclu de ses expériences qu'il est identique au calibre des crânes normaux. Schloffer se demande si le rétrécissement du trou optique existe réellement. Uthohff déclare ce rétrécissement exceptionnel et rapporte le cas du *Leontiasis ossea*, crâne du musée de Prague, dont les trous optiques laissent à peine passer une aiguille de 2 millimètres.

Si le rétrécissement du trou optique ne doit pas intervenir dans la production des troubles visuels de l'oxycéphalie, il n'en faut pas moins chercher les causes dans le domaine du canal optique et de son voisinage. Ceci nous amène à parler des relations anormales du canal optique et de la carotide interne, décrites par Behr et contrôlées par Schloffer.

Voici l'observation de Behr reproduite par Schloffer :

« A son entrée dans le canal optique, le nerf optique, quoique très atrophié, paraissait comprimé. Il remplissait complètement l'espace qui lui était destiné. Après séparation de la dure-mère qui, sur une largeur de 2 millimètres, prolongeait la voûte supérieure du canal osseux, il semblait qu'au-dessous d'elle la gros-

seur du nerf diminuait brusquement. Ce rétrécissement du canal apparut plus évident quand, après avoir libéré le canal osseux du côté de la périphérie, on se fut aperçu que le diamètre avait augmenté. La raison de cette compression évidente n'était pas due à une étroitesse anormale du canal osseux. Un examen plus approfondi montra que la base de la partie postérieure du canal optique était formée au-dessous du nerf, non pas par la racine de la petite aile du sphénoïde, mais par la partie supérieure de la carotide interne placée sagittalement. Par conséquent, le rétrécissement du canal que l'on avait constaté ne provenait que de la direction anormale de la carotide interne. La cause de cette anomalie se trouvait dans un déplacement pathologique de deux racines de la petite aile du sphénoïde... L'ouverture cérébrale du canal osseux était inclinée d'avant en arrière et de bas en haut, cette inclinaison était augmentée par l'arrivée de la dure-mère épaisse de 2 millimètres. Grâce à une forte liaison osseuse entre les apophyses clinoïdes antérieures et médianes, s'était formé un trou carotidien qui se trouvait placé presque entièrement à l'intérieur du canal osseux et membraneux. Tandis que normalement la carotide sort du sinus caverneux en dehors et en arrière, dans le cas présent elle enveloppait l'apophyse clinoïde moyenne et, durant son trajet sagittal, remplissait une petite partie du canal membraneux. L'examen microscopique confirma l'opinion que, juste à l'endroit où le rétrécissement était visible macroscopiquement, les faisceaux nerveux avaient été aplatis par une pression agissant verticalement. »

Les relations anormales entre canal optique et carotide décrites par Behr ont été contrôlées par Schloffer.

Normalement, le sillon carotidien et le canal optique ont une direction parallèle. Dans la turricéphalie, ils forment un angle. Schloffer a examiné des crânes provenant de l'Institut du professeur Gresser et de l'Institut du professeur Sohn. Sur les uns, aucune relation possible entre nerf et artère. Sur d'autres, la paroi inférieure du canal optique était plus courte que normalement. Sur la plupart, la base du canal optique est raccourcie, la carotide se rapproche du nerf optique. Enfin, dans le cas du professeur Jores cités par Schloffer, le sillon carotidien débouche directement dans le canal optique.

Synostoses, modification de la texture osseuse et des cavités craniennes (sinus, fosses cérébrales, selle turcique), modifications des cavités orbitaires et du trou optique, relations anormales entre le canal optique et le sillon carotidien, telles sont les principales malformations du crâne oxycéphale. Nous ajouterons accessoirement : 1° l'aplatissement du nerf optique, conséquence des modifications du canal optique, et 2° la diminution de volume du rocher.

Malformation de la face. — Les lésions osseuses dans l'oxycéphalie ne restent pas localisées au crâne. Les os de la face y prennent une part moindre, il est vrai. Ces malformations faciales ont été décrites surtout par Bertolotti. Les os nasal, malaire, lacrymal subissent un déplacement en bas et en avant. Le maxillaire supérieur est recourbé en avant. Ranke signale souvent ce prognathisme supérieur. Il y a une réduc-

tion énorme des sinus maxillaires qui sont aussi déplacés. Le déplacement des os de la face serait dû à l'enfoncement de la partie centrale du sphénoïde. Comme conséquence, l'angle facial serait plus ample que normalement.

Les déformations du nez ont été étudiées par Meltzer et Patry. Elles ne présentent qu'un médiocre intérêt. Plus importantes sont les altérations de la voûte palatine qui, d'après Bertolotti, est très étroite, haute en ogive. C'est en se basant sur cette déformation que Bertolotti a essayé d'identifier les syndromes oxycéphalique et adénoïdien.

L'implantation des dents est irrégulière et leur développement rudimentaire.

Les lésions craniennes et faciales combinées donnent au crâne cet aspect particulier qui a servi de base à notre description du début. Si nous en faisons l'examen analytique, nous obtenons les renseignements suivants : La base est rétrécie en avant et élargie à la partie postérieure, la lambdoïde n'étant pas synostosée, la compensation se fait à son niveau. Le diamètre bitemporal est augmenté par rapport aux diamètres antéro-postérieur et transverse. Le diamètre biauriculaire est diminué. Le diamètre occipital maximum est augmenté. Le diamètre vertical basilo-bregmatique mesurant la distance qui sépare l'os basilaire du bregma est augmenté. Pour Hanotte, cette augmentation est constante dans l'oxycéphalie. Virchow en ferait le caractère fondamental de cette malformation.

Les courbures du crâne subissent les mêmes altérations. Il y a une diminution de la circonférence hori-

zontale portant surtout sur la portion préauriculaire.

L'indice céphalique est modifié d'une façon variable, tantôt il est augmenté, tantôt il est diminué.

Du côté du squelette on a trouvé parfois des stigmates de rachitisme.

Nous en avons terminé avec les malformations osseuses. Ce sont de beaucoup les plus importantes. Mais pour être complet il nous faut aussi mentionner l'état des méninges et du cerveau.

Méninges. — Les renseignements qui nous sont fournis sont peu concluants en raison de leur nature et de leur petit nombre.

Hirschberg signale l'inflammation des méninges et en particulier de la dure-mère. Bednarski parle d'une méningite basale. Dans une autopsie de Ponfick la méningite suppurée constatée était consécutive à une rhinite purulente. Manz chez un malade trouve une ostéite datant du jeune âge avec des lésions secondaires de pachy et de leptoméningite.

Dans l'autopsie de Bourneville la pie-mère était mince et difficile à enlever à cause du resserrement des circonvolutions. Au niveau du chiasma du nerf optique la pie-mère et l'arachnoïde sont épaissies. Le liquide céphalo-rachidien est en petite quantité.

Cerveau. — Peu de renseignements à ce sujet. Le malade de de Michel a un développement très rudimentaire des lobes frontaux. L'étude la plus complète de l'état du cerveau faite par MM. Bourneville et P. Boncourt a été reproduite *in extenso* dans la thèse de Patry.

PATHOLOGIE DE LA TURRICÉPHALIE

Si l'anatomie pathologique de la turricéphalie nous révèle au cours d'un examen nécropsique de nombreuses altérations, peu variées sont les manifestations cliniques.

A vrai dire, le syndrome turricéphalique ne se manifeste en réalité que par un groupe de symptômes se rapportant à l'organe de la vision. Ce sont d'ailleurs les troubles visuels qui, de tout temps et principalement, ont attiré l'attention des médecins. A côté de ce principal symptôme il en est d'autres qui complètent le cadre pathologique de la turricéphalie et que nous allons tout d'abord étudier.

Intelligence. — Elle est le plus souvent normale. Quelquefois elle est au-dessus de la moyenne. Certains hommes célèbres, Paracelse, Humboldt, Meckel avaient, paraît-il, un crâne en tour. Quelquefois aussi il y a un léger affaiblissement mental (de Michel, Weiss, Brugger). Enslin trouva que l'intelligence se développe lentement. Sur 20 cas, Meltzer note 19 cas dans une intelligence normale ; dans 1 cas, infériorité intellectuelle.

Céphalée. — La céphalée est assez fréquente. Elle débute dans l'enfance et se manifeste soit d'une façon continue, soit périodiquement. Chez quelques malades on a noté des convulsions (Friendenwald, Hirschberg) se terminant par des vomissements et un état de torpeur durant de deux à trois heures.

Troubles de la vision. — Ce sont de beaucoup les plus importants. L'exophtalmie est constante, parfois elle s'accompagne de troubles de la cornée, tel le cas de H. Powers qui nécessita une suture des paupières. Fréquemment on observe du nystagmus, du strabisme convergent ou divergent.

Les lésions du nerf optique sont :

1° Soit de la névrite en évolution ; à l'examen ophtalmoscopique on voit une papille saillante, gris rosée, oedématisée ;

2° Soit une atrophie du nerf optique. Cette atrophie est toujours secondaire à la névrite. L'altération principale est la lésion papillaire. Les bords de la papille sont tantôt irréguliers, tantôt saillants. Sa coloration est soit bleu verdâtre, soit blanche comme un tendon, soit blanc grisâtre.

Les troubles fonctionnels se manifestent par une diminution de l'acuité centrale, un rétrécissement du champ visuel et quelquefois une altération du sens des couleurs.

Enslin est le premier qui ait fait une synthèse des troubles visuels de la turricephalie.

Voici les résultats. Son examen a porté sur 42 cas.

Dans 32 cas il note de l'atrophie papillaire.

Dans 10 cas il y avait de la névrite optique ou de la stase papillaire.

En ce qui concerne l'acuité :

Dans 3 cas l'amaurose était bilatérale.

Dans 4 cas, il y avait amaurose d'un œil, amblyopie prononcée de l'autre.

10 cas d'amaurose d'un œil, et vue passable de l'autre.

12 cas d'amblyopie des deux yeux.

7 cas de stase papillaire.

Le plus souvent (Uhthoff, Grœnouw), un œil conserve une puissance visuelle bonne ou passable alors que l'autre présente une cécité presque complète ou à peu près.

Quelle est la pathogénie de ces troubles visuels ? Nous allons énumérer ici les principales explications fournies par les auteurs.

Les uns voient dans le rétrécissement du trou optique une cause d'aplatissement du nerf et par suite de son atrophie. Nous savons maintenant ce qu'il faut penser de ce rétrécissement.

Behr et Schloffer estiment que les lésions du nerf optique sont dues à une modification topographique du canal optique et du trou carotidien. Ces modifications entraîneraient des altérations du nerf cheminant dans le canal.

Un rôle doit être attribué à l'hypertension crânienne, dont certaines conséquences ont déjà été signalées : amincissement des temporaux, diminution de capacité des sinus crâniens, trépanations spontanées, etc.

Le Dr Kuttner pense que la véritable cause de la névrite optique réside dans une stase papillaire (*Stauungspapille*), provoquée par l'augmentation de la pression intracrânienne. Pour Kuttner, cette augmentation de pression serait moins due à une hydrocéphalie interne provoquée par le refoulement du liquide céphalo-rachidien dans le quatrième ventricule et dans la grande veine de Galien, qu'à la disproportion existant entre le cerveau en développement et la capacité crânienne immuable. L'auteur déduit de ces considérations une méthode de traitement (trépanation de décompression), sur laquelle nous reviendrons plus tard.

Contrairement à Kuttner, Jores attribue l'atrophie des nerfs optiques à une hydrocéphalie interne limitée aux troisième et quatrième ventricules. Cette hydrocéphalie qu'il a constatée dans un cas s'expliquait par ce fait que le cerveau, ne pouvant se développer, avait été refoulé vers le canal médullaire et avait ainsi comprimé le trou de Magendie. Situés exactement au-dessous du troisième ventricule, les nerfs optiques, eux aussi, avaient subi cette compression.

Heller montra que la compression du cervelet dans le foramen magnum amène l'hydrocéphalie dans les troisième et quatrième ventricules. Meltzer explique l'atrophie optique par de l'hydrocéphalie consécutive à la méningite. La méningite basale, pour certains auteurs (Patry, Bednarski), serait seule en cause dans l'atrophie des nerfs optiques. On objecte à cette théorie que, de tous les nerfs de la base, le nerf optique seul est lésé, et accessoirement le nerf olfactif.

Ajoutons, pour terminer, que la synostose des sutures, dont il a été question au chapitre de l'anatomie pathologique, serait une conséquence de l'hydrocéphalie.

En résumé, trois théories sont formulées pour expliquer les troubles visuels : rétrécissement du trou optique, rapports anormaux du trou optique et de la carotide interne, augmentation de pression. L'augmentation de pression est attribuée : pour les uns, à l'hydrocéphalie; pour les autres (Friedenwald, Enslin, Dorfmann, Kuttner), à une disproportion entre le développement du cerveau et le développement du crâne synostosé.

ÉVOLUTION DE L'OXYCÉPHALIE

Nous serons brefs sur cette évolution, faute de renseignements. Les déformations craniennes débutent dans la première année, elles ne se manifestent cliniquement qu'à l'âge de deux ou trois ans. Rarement, à la naissance, on se trouve en présence d'une turricéphalie complètement développée. S'il en était ainsi, il y aurait lieu de penser que l'ossification prématurée se serait produite durant la vie intra-utérine (Kuttner).

Kuttner cite deux cas de turricéphalie congénitale. L'un d'eux lui a été présenté par le Dr Gross, de Breslau. L'enfant présentait, à sa naissance, une malformation très accentuée de la tête qui, depuis, n'a subi aucune modification. Dans un second cas, il s'agissait d'une fillette, venue au monde avec l'anomalie qu'elle présente encore aujourd'hui.

La névrite optique évolue fatalement vers l'atrophie. Dans quelques cas, les troubles oculaires apparaissent dès la première enfance (Groenouw, Hirschberg). Uhthoff place leurs débuts entre cinq et sept ans. C'est là l'opinion généralement admise. Pour Meltzer, ils apparaîtraient vers la troisième année environ, âge vers lequel se manifeste le rachitisme.

Rarement les lésions du nerf optique se remarquent dans un âge avancé : Schuller, Rydygier en citent cependant quelques exemples. Mais dans ces cas, nous dit Schloffer, il s'agissait de troubles existants dès l'enfance et qui, par suite d'un traumatisme, avaient subi un véritable coup de fouet.

Nous n'avons pas de renseignement sur l'évolution des autres symptômes : céphalée, crises convulsives.

Le pronostic est sérieux quant aux troubles visuels, d'ailleurs les interventions chirurgicales tentées jusqu'à ce jour ont eu toutes, pour but, d'obvier aux manifestations cliniques observées du côté du globe oculaire.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de la turricéphalie s'impose de lui-même en raison de la déformation typique du crâne. L'ossification des fontanelles peut être constatée par le palper chez les tout jeunes enfants. *De visu*, l'allongement du crâne caractéristique du Turmschädel accompagné des troubles visuels ne permet chez l'adulte aucune indécision.

Cependant, nous croyons que le diagnostic peut être hésitant entre la turricéphalie et le syndrome adénoïdien. Ne remarquons-nous pas en effet chez les adénoïdiens un rétrécissement de la face ainsi qu'une voûte palatine de profondeur anormale? Certains oxycéphales, dont Patry nous donne les photographies, offrent de grandes ressemblances par leur ensemble et l'expression de leur physionomie avec des adénoïdiens et la confusion peut être possible lorsque la déformation du crâne est peu accentuée et les troubles visuels légers. Nous croyons même que peut-être Bertolotti a dû identifier parfois le syndrome oxycéphalique et le syndrome adénoïdien.

Nous possédons le moyen de préciser le diagnostic. Nous voulons parler de la radiographie. L'étude de la

turricéphalie est grandement facilitée, nous disent Uhthoff, Eskncken et surtout Schuller par la radiographie. On se rend compte ainsi de la profondeur des sillons veineux, de l'inclinaison des voûtes orbitaires et des petites ailes du sphénoïde, de l'élargissement de la selle turcique, du rétrécissement et de la concavité des sinus craniens. On s'aperçoit que les impressions digitales sont fortement marquées. Grunmach et Hirschberg attirent l'attention sur le cliché radiographique d'un oxycéphale. On remarque sur ce cliché une déviation du profil basal du crâne avec enfoncement de la fosse cérébrale moyenne.

Bertolotti a constaté, par ses études radiographiques, l'identité parfaite de conformation du profil basal du crâne dans tous les cas d'oxycéphalie qu'il a étudiés.

Moyen excellent du diagnostic, la radiographie permet encore de diriger exactement l'intervention. Si le praticien décide une trépanation, les rayons X le guideront dans le choix de la région où devra porter le trépan. Les temporaux sont-ils minces, la trépanation sera subtemporale. Une forte convexité et l'amincissement de la base feront préférer une trépanation sellaire.

Signalons aussi la ponction lombaire permettant de constater l'hypertension. Nous en parlerons plus longuement dans le chapitre du traitement.

ETIOLOGIE

Alors que les lésions de la turricéphalie ont été minutieusement décrites, qu'ont été discutés les troubles visuels, que le traitement chirurgical a été mis au point avec une grande exactitude par les auteurs allemands, nulle part trace de discussion sur l'origine de ce syndrome.

Deux opinions ont été brièvement émises, l'une par Meltzer, l'autre par Bertolotti.

Meltzer attache une grande importance au rachitisme dans l'étiologie de l'oxycéphalie.

Pour Bertolotti, la diathèse rachitique serait cause de l'oxycéphalie, et l'auteur émet cette loi : « L'oxycéphalie est une dystrophie d'origine rachitique. » Mais, ajoute-t-il, l'enfoncement de la selle turcique est, à mon avis, l'altération la plus grave de ce syndrome et je me demande si chez les oxycéphales ne se trouveraient pas quelques traces d'un syndrome hypophysaire. Bertolotti croit aussi que le syndrome adénoïdien, constant chez les oxycéphales, peut trouver son explication pathogénique dans l'altération du « basi-postsphénoïde » survenue dans la première enfance.

Gudden voit, dans un trouble de la nutrition prove-

nant d'une cause profonde indéterminée, la raison de la synostose et de la déformation cranienne.

Cet auteur, en liant la carotide, a obtenu des déformations sans synostose et, en liant les jugulaires, des synostoses sans déformation.

L'autopsie de Bourneville et Boncourt confirme la théorie de Gudden.

TRAITEMENT

Tous les traitements proposés par les auteurs ont eu un seul but : améliorer au moins, sinon guérir, les troubles visuels.

Plusieurs procédés ont été préconisés. Nous allons les examiner successivement. Ce sont :

- La ponction lombaire ;
- La ponction des ventricules ;
- La ponction du corps calleux ;
- La trépanation décompressive ;
- La trépanation sellaire ;
- L'abrasion du toit du canal optique.

Avant d'étudier chacun de ces procédés, il nous faut dire un mot du traitement opothérapique. Si vraiment l'oxycéphalie est une manifestation de l'insuffisance pituitaire il paraîtrait naturel d'appliquer le traitement opothérapique en rapport. Nous ne croyons pas que ce traitement ait été jusqu'à présent institué.

La ponction lombaire doit être envisagée à la fois comme un moyen de traitement et de diagnostic. On peut, en effet, par ce procédé, se rendre compte s'il existe de l'hypertension crânienne et améliorer par la trépanation les manifestations visuelles qui pourraient en être la conséquence.

Eskncken, par des ponctions répétées, a obtenu des résultats satisfaisants. Nous pensons qu'au point de vue du diagnostic cette ponction présente un réel intérêt, bien qu'elle n'ait pas encore été employée dans ce but. L'aiguille reliée au manomètre de Claude rendrait la ponction encore plus démonstrative.

Schumacher a recommandé **la ponction ventriculaire** comme complément de la trépanation décompressive dans le cas où il y a de l'hydrocéphalie interne.

La ponction du corps calleux (Balkenstich) nous arrêtera davantage. Von Bramann et Anton l'ont pratiquée dans plusieurs cas de tumeur cérébrale, d'hydrocéphalie interne. Ces deux auteurs estiment que, dans tous les cas d'hypertension encéphalique aiguë ou chronique, ce mode de traitement doit être envisagé. Ils ont eu l'occasion de la pratiquer dans un cas de turricéphalie. La déformation osseuse n'a pas été modifiée, mais il y eut une amélioration notable de la céphalée, des vertiges et des troubles visuels. Nous allons exposer la technique de cette intervention, son entrée dans la pratique chirurgicale étant relativement récente. Cette ponction vise non seulement l'évacuation d'une certaine quantité de liquide, mais surtout d'établir une communication persistante entre les cavités ventriculaires et les espaces sous-arachnoïdiens de manière à permettre au liquide sécrété par les plexus choroïdes de s'écouler vers la base de l'encéphale, le canal rachidien, où il sera plus facilement résorbé.

La technique est fort simple :

Comme instrumentation, il faut employer une

aiguille creuse à extrémité mousse et arrondie, percée d'orifices latéraux et incurvée près de son extrémité libre.

On peut se servir ou non d'anesthésie locale.

Lieu d'élection. — A 15 ou 20 millimètres en arrière de la suture coronale et à 15 ou 20 millimètres en dehors de la ligne médiane.

Premier temps. — Le crâne est mis à nu et au point indiqué on applique une fraise de Doyen ou de Südek. On agrandit secondairement l'orifice, si cela est nécessaire, avec une pince ou une fraise.

Dans un *deuxième temps*, on fait à la dure-mère, en un point avasculaire, une courte boutonnière. On insinue l'aiguille entre le cerveau et la méninge jusqu'à ce qu'elle vienne prendre contact avec la faux du cerveau. Grâce à la courbure de l'aiguille, il est facile, alors, de la faire glisser le long de la face latérale de la faux jusqu'à la face supérieure du corps calleux.

Troisième temps. — On perfore le corps calleux et l'aiguille pénètre dans la corne antérieure du ventricule, ce que traduit immédiatement l'issue, souvent en jet, du liquide céphalo-rachidien.

Lorsque la quantité de liquide écoulé paraît suffisante on imprime à l'aiguille quelques mouvements d'avant en arrière.

Cette manœuvre très importante a pour but d'agrandir l'orifice de ponction et d'établir ainsi une communication persistante.

On peut explorer avec l'aiguille la cavité ventriculaire. Anton et von Bramann ont pu, par ces moyens, reconnaître des tumeurs profondes développées dans

les ventricules, les noyaux centraux ou la base de l'encéphale.

Quatrième temps. — Il ne reste plus qu'à retirer l'aiguille et à suturer la dure-mère et la peau.

Difficulté et accidents. — Les tumeurs des méninges du lobe frontal peuvent rendre délicate ou impossible la ponction du corps calleux.

L'absence de corps calleux, fort rare, peut être rencontrée dans l'épilepsie.

Une hypersécrétion excessive de liquide céphalo-rachidien peut compromettre le succès de l'intervention.

Comme accident, on note surtout des lésions vasculaires. La blessure de l'artère du corps calleux a été évitée par l'emploi d'une aiguille mousse. Les blessures des veines corticales sont à redouter. Il faut avoir soin de ponctionner dans un espace bien avasculaire et, s'il est nécessaire, on n'hésitera pas à agrandir la brèche osseuse pour trouver un espace remplissant ces conditions.

Anton et von Braman signalent également le danger de blesser le plancher ventriculaire, s'il s'agit d'une tumeur de la base soulevant le plancher. Dans un cas ils ont observé la blessure de la couche optique, ce qui n'a eu d'ailleurs aucun inconvénient.

La gravité de cette ponction semble faible.

Les résultats opératoires de cette intervention dans la turricéphalie ont été appréciables. Nous avons cité plus haut le cas d'Anton et von Bramann. Lossen, de Marburg, Bednarski signalent des résultats favorables.

La trépanation décompressive est, on le sait, un

excellent moyen de lutter contre l'hypertension endocranienne. Kuttner estime que c'est le véritable traitement de la turricéphalie. Mais, ajoute-t-il, cette intervention doit être pratiquée en temps opportun et n'a plus aucune efficacité s'il s'est déjà produit une atrophie des nerfs visuels. De nombreuses améliorations ont été signalées à la suite de cette opération.

La trépanation peut porter sur la région pariétale (c'est à ce niveau que Kuttner l'a pratiquée) et de préférence sur la région temporale ou subtemporale si les temporaux sont minces.

Pour obvier dans une certaine mesure à la hernie pouvant se produire au niveau de l'orifice de trépanation et afin d'obtenir une paroi de réfection plus solide, M. le professeur Leriche préconise la trépanation temporale selon la méthode de Cushing, de Boston. Ce procédé consiste à découvrir le crâne par une incision verticale passant en pleine tempe et à dissocier, sans les couper, les fibres du muscle temporal.

Si l'on constate une forte convexité de la base et un amincissement très prononcé, on fera de préférence, dit Schloffer une **trépanation sellaire**. Cette méthode a été discutée par Schuller qui pense qu'en pratiquant une brèche à la base de la selle turcique on pourrait remédier aux déformations du nerf optique.

Se basant sur ce fait que dans la turricéphalie le nerf optique se trouve comprimé entre la carotide et la paroi supérieure du canal optique, Schloffer a été conduit à libérer ce nerf en enlevant la voûte du canal. Nous terminerons ce chapitre par l'étude de l'opé-

ration de Schloffer autrement dit **l'abrasion du toit du canal optique**.

Schloffer a exécuté au préalable son intervention sur le cadavre. Les affirmations d'Uhthoff au Congrès d'Ophtalmologie de 1910 sur les relations existant entre les troubles visuels et la méningite dans la turricéphalie font naître en lui quelque indécision au sujet de la théorie de Behr. Mais à Prague il tente de nouvelles expériences et se convainc qu'à l'aide d'instruments appropriés il est possible d'enlever la voûte osseuse du canal sans lésions du nerf, il met ses projets à exécution sur deux patients.

Les malades ont supporté fort bien cette intervention plus facile sur un crâne normal que sur un crâne turriciforme en raison de l'inclinaison de la voûte orbitaire.

Voici la technique de cette opération. Schloffer divise l'opération en **deux temps**, car elle est très pénible en une seule fois chez les enfants. Or en général, il est fort rare d'intervenir sur les adultes.

Premier temps : **On enlève un lambeau de peau ainsi que la portion de l'os sous-jacente.** — Ce lambeau est ainsi délimité : la base large de trois ou quatre travers de doigts est située en arrière au niveau de la suture coronale. En avant, il atteint la crête orbitaire. En dedans, il s'avance jusqu'à la ligne médiane et arrive au voisinage de l'écaille du temporal en dehors. Il est important que le lambeau s'avance fortement en avant de façon à permettre d'arriver facilement sur le plan orbitaire de l'os frontal. Il faut naturellement, dans

l'abrasion de l'os, éviter les sinus, mais il y a intérêt pourtant à s'en rapprocher (la radiographie faite au préalable servira de guide) de façon à avoir un accès aussi large que possible. Le lambeau est rabattu en avant, le volet de trépanation est remis en place et la peau recousue.

Deuxième temps. — 1° A quelques jours de distance, le lobe frontal du cerveau est récliné en haut. Cette manœuvre est quelquefois assez malaisée par suite de la pression intracrânienne qui est ordinairement augmentée. Dans un cas de Schloffer l'effort déployé « dut être inquiétant ».

2° On détache ensuite la dure-mère de l'os jusqu'à l'ouverture cérébrale du canal optique. Une spatule triangulaire construite à cet effet tient la dure-mère réclinée et permet ainsi de voir librement le nerf optique, jusque dans son trajet intracrânien. Ce temps, assez aisé sur le crâne normal, est délicat chez les turricéphales, en raison de l'inclinaison brusque de la paroi orbitaire de l'os frontal. La forte proéminence des jougs cérébraux¹ gêne l'examen. Il faut les enlever soit avec le marteau et le ciseau, soit avec la grosse fraise sphérique. La dure-mère doit être libérée de l'os à l'aide d'instruments arrondis ou de tampons de gaze que l'on pousse toujours de plus en plus profondément.

3° L'opérateur va ensuite à la recherche de l'orifice cérébral du trou optique. — Pour exécuter

¹ Nous pensons que l'auteur désigne ainsi les saillies rencontrées sur la paroi supérieure de la cavité orbitaire.

cette recherche, il ne faut pas aller trop sur le côté, car on dépasse la petite aile du sphénoïde. Il ne faut pas non plus rester trop dans le plan médian, parce qu'on s'égare dans l'entonnoir qui conduit à la lame criblée. Le meilleur est de chercher l'arête séparant la fosse cérébrale antérieure de la fosse cérébrale moyenne et, en se tenant à 1 centimètre de cette arête, se déplacer parallèlement vers l'arrière. Dès que l'on aperçoit la portion intracranienne du nerf optique, il faut avancer la spatule jusqu'à son niveau et l'y maintenir durant le reste de l'opération.

4° **La voûte du canal optique est enlevée au marteau.** — Ce temps de l'intervention nécessite de grandes précautions. Il faut avoir recours à des instruments spéciaux que Schloffer a fait fabriquer. Ce sont de petits ciseaux de forme variée : ciseaux creux, ciseaux angulaires, qui sont la réduction des ciseaux du D^r Doyen. Leur tranchant a au plus 3 ou 4 millimètres. Il est aussi utile d'avoir des ciseaux dont le tranchant n'est pas à l'extrémité, mais sur un prolongement latéral donnant à l'instrument la forme d'un drapeau. Pour effondrer la voûte du canal optique, il faut tout d'abord faire une brèche dans l'os un peu avant l'ouverture orbitaire du canal. On introduit alors dans cette brèche de petites pinces à os et on enlève l'os par petits fragments. Cette manœuvre doit être faite sans effort. Il faut surtout éviter de faire levier afin de ne pas blesser le nerf. Les pinces employées doivent être tranchantes. Schloffer se sert de pinces à deux leviers, recourbées dans divers sens, afin de ne pas gêner l'exploration.

L'os est enlevé de cette façon sur toute la longueur du canal optique et même légèrement sur les côtés. Il faut être très prudent du côté interne, afin de ne pas ouvrir la cavité du sphénoïde. L'artère ophtalmique ne court aucun risque, car, à en juger d'après les préparations du professeur Grosser, elle passe toujours à la base du canal optique. On ne peut donc la rencontrer.

En résumé, l'opération de Schloffer comporte les temps suivants :

1° Taille du lambeau ostéoplastique délimité, ainsi que nous l'avons dit plus haut;

2° Temps : Le lobe frontal est récliné en haut;

3° Décollement de la dure-mère jusqu'à l'ouverture cérébrale du canal optique;

4° Abrasion au ciseau et au marteau de la voûte du canal.

Quelques accidents peuvent se présenter au cours de cette intervention. Dans sa première opération, Schloffer, en enlevant les jougs cérébraux, a fait quelques brèches dans la voûte orbitaire. Il en est résulté une légère protrusion et un abaissement du globe oculaire par suite de l'œdème du tissu cellulaire de l'orbite.

Le sinus sphénoïdal peut être ouvert. Schloffer se demande si cela aurait une grande importance. Peut-être y aurait-il, dans ce cas, danger de méningite.

Le succès de l'opération dépend pour beaucoup des dimensions de la brèche osseuse, qui doit arriver jusqu'à la voûte orbitaire.

Tels sont les principaux traitements préconisés dans la turricephalie. Auquel devons-nous donner notre

préférence? Laissant de côté le traitement opothérapique qui, jusqu'à présent, ne mérite simplement que d'être mentionné, nous pensons que le traitement de choix est la trépanation décompressive, bien que Schloffer lui attribue les risques de lésions cérébrales traumatiques. L'abrasion du toit du canal optique, en raison de sa complexité, de la région délicate sur laquelle il porte, et des risques d'infection qui sont l'aléa de toute intervention chirurgicale, doit, à notre avis, n'être tentée que dans les cas où la trépanation décompressive n'a eu aucun succès et que les troubles de la vision sont tels qu'ils ne peuvent être supportés par le patient, sans lui faire courir de gros inconvénients.

CONCLUSIONS

Nous dégagerons de cette étude les conclusions suivantes :

I. — Le syndrome turricéphalique est caractérisé par une synostose précoce des sutures crâniennes, déformations multiples de la base du crâne, en particulier de la selle turcique et de l'appareil de la vision. La déformation en tour du crâne et l'exophtalmie sont les deux manifestations extérieures caractéristiques.

II. — Aucune conclusion ne peut être formulée au sujet de son étiologie et de son évolution.

III. — La radiographie et la ponction lombaire peuvent nous être d'un grand secours pour établir le diagnostic avec précision et pour indiquer l'utilité d'un traitement chirurgical.

IV. — Le traitement sera chirurgical. L'intervention de choix sera la trépanation décompressive et, en

cas d'insuccès de cette dernière et dans les cas nécessitant réellement une intervention, on se résoudra, en dernier ressort, à pratiquer l'opération de Schloffer, autrement dit l'abrasion du toit du canal optique.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,

L. BÉRARD

Vu :

LE DOYEN,

L. HUGOUNENQ

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 30 mai 1914.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,

P. JOUBIN

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

Cas de turricéphalie, communiqué au D^r Kuttner par le D^r Gross, de Breslau.

Il s'agit d'un enfant âgé de quatorze mois. Mis au monde à l'aide du forceps, dès sa naissance on remarque de suite la difformité restée depuis sans changement. L'enfant s'est développé très lentement et n'a jamais essayé de marcher ou de parler.

Le corps est à peu près normalement conformé, à l'exception de déformations sans importance aux deux pouces et aux deux gros orteils. La déformation du crâne est visible dans les figures 4 et 5. Le front s'élève tout droit, la région de la grande fontanelle fait une saillie presque en pointe. On ne sent nulle part de suture ouverte, les fontanelles mêmes paraissent fermées. Au-dessous de la proéminence occipitale se trouve une petite hernie du cerveau qui bat et est compressible. Sur toute l'étendue du cuir chevelu, les veines sont fortement développées. La racine du nez est enfoncée, le dos bombe. La langue épaisse et proéminente rend la déglutition difficile. Son innervation paraît également troublée. La cause principale de la difformité réside dans une exophtalmie extraordinaire qui pourtant n'a pas provoqué des troubles de la cornée, bien que les globes proéminents ne soient recouverts qu'en partie par les paupières.



FIG 4 et 5. — Enfant turricéphale, face et profil.
(D'après Kuttner.)

La surface des os du crâne est inégale et raboteuse. On ne sent pas de crépitation parcheminée. La radiographie montre la structure en gâteau de miel des os du crâne, caractéristique dans la turricéphalie. On ne trouve qu'une légère trace de la suture coronale dans la région de la grande fontanelle, non décelable par le toucher. A l'ophtalmoscopie (Uhthoff), la papille apparaît trouble, congestionnée. Les vaisseaux sont anormalement sinueux.

En raison de la forte tension cérébrale je me décidais, afin d'essayer de remédier une dernière fois à cet état désespéré, à la trépanation décompressive. Elle eut lieu d'abord au-dessus du frontal droit. L'os montrait très nettement la structure en gâteau de miel, constatée aux rayons de Rœntgen, il était presque aussi mince qu'une feuille de papier et parsemé de nombreuses trépanations spontanées. L'opération très simple et rapidement terminée fut d'abord bien supportée, mais les troubles de la déglutition préexistants amenèrent une pneumonie de déglutition à laquelle l'enfant succomba. La dissection du cerveau faite par l'ouverture du trépan montra une hydrocéphalie interne très prononcée.

OBSERVATION II

Cas de turricéphalie de la clinique du Dr Fuchs, rapporté par Dorfmann (in article de Schloffer). Trépanation décompressive.

Il s'agit d'une fillette de quatre ans. L'exophtalmie augmente progressivement sans une diminution marquée de la puissance visuelle. Cette exophtalmie arrive à un degré tel qu'il est impossible à l'enfant de fermer ses paupières. Vision : à droite, 6/30 ; à gauche, 6/60. Les verres ne procurent aucune amélioration. Le miroir donne : hypermétropie des deux yeux de + 2 dioptries. A droite : la papille est d'un blanc rougeâtre. Les bords s'effacent, l'excavation a disparu, les vaisseaux sont d'un calibre normal. La réfraction au sommet de la papille est de + 4 dioptries.

A gauche : bords de la papille effacés. La couleur est blanc rougeâtre mais à un degré moins accentué qu'à droite. Les veines sont sinueuses et très gonflées, les artères normales. Réfraction au sommet de la papille : + 5 dioptries.

Céphalée. Les rayons X montrent que les impressions digitales sont très marquées.

Trépanation décompressive subtemporale avec ouverture de la dure-mère. Après trois semaines, la vue égale : à droite, 6/20 ; à gauche, 6/24. La protrusion de la papille a diminué d'une dioptrie depuis l'opération.

OBSERVATION III

Ponction du corps calleux. Cas d'Anton (in Schloffer).

Ouvrier sellier, trente ans. Réformé dans sa deuxième année de service. Engourdissements et maux de tête. Acuité visuelle : à droite, 5/15 ; à gauche, rétrécissement du champ visuel. A l'ophtalmoscope : atrophie. Les artères de la paroi nasale sont très étroites, les veines plus larges. L'acuité olfactive est diminuée à gauche et à droite. En sectionnant la dure-mère, on vit que les veines étaient gorgées de sang. Ponction de corps calleux. Le liquide du ventricule sort sous une assez forte pression. L'acuité visuelle s'élève à droite à 2/3.

OBSERVATION IV

Ponction du corps calleux. Cas de Bednarski.

Fillette de six ans. Acuité visuelle : à droite, elle distingue les mouvements de la main ; à gauche, compte les doigts à 3 m. 50. Examen ophtalmoscopique. Papilles très pâles surtout à droite. Bords très nets mais inégaux. Artères de la rétine minces, atrophiées. Opération. Il s'écoule un peu de liquide de coloration sanguine. Amélioration sensible. Après une semaine, l'enfant compte les doigts, de l'œil

droit à 0 m. 50, de l'œil gauche à 3 m. 50 et à 5 mètres après quinze jours. Les résultats ne subirent pas de modifications durant les six mois qui suivirent.

OBSERVATION V

Abrasion du toit du canal optique (Schloffer).

Friedler Alexis, huit ans et demi. L'enfant est venu au monde normalement. De douze frères ou sœurs, neuf sont vivants, les autres moururent de maladies aiguës. A parlé et marché à l'âge ordinaire. Ainsi que son père, il est toujours irritable. Dès l'âge de deux ans les yeux remontent peu à peu, le gauche plus que le droit. Sa puissance visuelle diminue. A l'école l'enfant n'apprend que des poésies. Très en retard au point de vue intellectuel.

Turricéphalie accentuée, visage asymétrique. Orbite gauche plus profond que le droit, les deux globes sont très proéminents. Pupille : œil droit 6 millimètres, œil gauche 7 millimètres. La droite réagit péniblement. La gauche est insensible à la lumière. La réaction à la convergence est prompte.

Ophthalmoscopie : les deux papilles sont d'une coloration blanc de neige. Leur bord est indistinct. A certains endroits il est fibreux et envahit la rétine environnante. Les vaisseaux, à droite, sont plus étroits qu'à la normale, à gauche ils sont d'une minceur extraordinaire.

Acuitévisuelle :

A droite, compte les doigts à 0 m. 75 centimètres, champ visuel très rétréci concentriquement ;

A gauche, amaurose.

Le diagnostic ophtalmologique est : atrophie postnévritique des nerfs visuels.

Dimensions :

Diamètre longitudinal, 166 ;

Diamètre bipariétal, 130 ;

Diamètre bimastoïdien, 106 ;

Diamètre occipito-mentonnier, 220.

Hauteur de la face, 110.

Hauteur du milieu de l'oreille à l'occiput, 135.

Le patient est envoyé à la clinique chirurgicale pour subir la ponction du corps calleux.

Ponction du corps calleux, 5 avril 1912. Le liquide ne sort que goutte à goutte et prend vite une teinte sanglante.

L'ouverture est agrandie. Au mois de juillet, aucune modification des troubles visuels ne s'étant produite, on fait, le 12, la trépanation palliative subtemporale du côté droit. On enlève un lambeau de toute la largeur du muscle temporal, la base se trouvant en bas.

On dissocie le muscle temporal et on fait une ouverture de 6 centimètres dans l'os au-dessous du muscle (trépan et pince). On enlève la dure-mère sur une moindre étendue. Occlusion de la fente musculaire et suture de la peau.

Après cette opération, pas de modification de l'acuité visuelle, et durant quelques mois. Puis, fin octobre, on constate que la pupille réagit de nouveau à la lumière.

Examen du 16 janvier 1913. — OEil gauche sensiblement rentré. L'ouverture des paupières est plus étroite qu'à droite. Mouvements complètement libres aux deux yeux. Papilles d'égales dimensions, la droite réagit sensiblement et promptement. La gauche réagit peu, mais rapidement.

Examen ophtalmoscopique. — A gauche, atrophie avec légers symptômes névritiques. Latéralement, large anneau scléral, pigments noirs disséminés, artères légèrement rétrécies, veines normales, pas d'épaississement de la paroi des vaisseaux.

A droite, papilles aux bords moins nets. Sur le côté, excavation plate. Le bord de la partie inférieure est au niveau de la rétine. Acuité visuelle sans changement.

30 janvier 1913. — On pratique le premier temps de l'abrasion du canal. On découpe un lambeau en forme de langue dont la base est située en arrière, au-dessus de l'os

frontal gauche. L'incision passe à 1 centimètre à gauche du bregma, s'avance jusqu'au bord du sinus frontal, passe ensuite à 1 centimètre au-dessus du sourcil vers la gauche jusqu'à l'angle externe de l'œil. De là, il se dirige vers l'arrière et le haut jusqu'à trois travers de doigts au-dessus de l'attache de la conque de l'oreille gauche. Puis on trépane l'os. On fait plusieurs trous au trépan et on sectionne les ponts reliant les orifices au moyen de la fraise. L'ouverture de l'os est de dimension moindre que celle de la peau. Il n'y a que vers la petite extrémité de l'incision que l'orifice osseux pénètre plus avant jusqu'à la marge supra-orbitaire, tandis que l'ouverture de la peau en reste distante de 1 cm. 5. On rabat le lambeau ostéoplastique, on soulève avec précaution la dure-mère de la fosse cérébrale antérieure en la détachant de la paroi orbitaire de l'os frontal. On y réussit facilement et on aperçoit alors les jongs cérébraux très accusés à la base du crâne, le lambeau ostéoplastique est remis en place et cousu.

Quelques jours après, la partie supérieure de la paupière gauche était œdématisée. En regardant à gauche, fort nystagmus, l'œil droit étant plus élevé.

Deuxième temps de l'intervention, 5 février 1913. — On détache la dure-mère de la voûte orbitaire. Les jongs cérébraux apparaissent proéminents et on les enlève au ciseau. A 2 cm. 5 du rebord orbitaire supérieur, on fait un trou dans la voûte. Par cet orifice s'écoule la graisse orbitaire. L'os est d'une épaisseur extraordinaire, ce qui rend l'opération difficile. A partir de cette ouverture, on brise avec précaution l'os jusqu'au trou optique. Il en résulte une brèche d'environ trois quarts de centimètre qui commence à 2 centimètres en avant du trou optique et arrive jusqu'à son bord libre. De cette façon, la voûte du canal optique est complètement supprimée. La voûte orbitaire est très inclinée vers le bas, suivant un angle de 35 à 40 degrés. En cherchant à m'orienter au début, je suis allé trop loin du côté interne et j'ai enlevé la voûte d'une cellule de l'os criblé de

l'ethmoïde. Une ponction ventriculaire tentée au début de l'opération n'avait pas réussi. Il est fort probable que le ventricule n'était pas développé.

Le soir, état des yeux : œil gauche repoussé en bas et en avant, paupière supérieure proéminente et abaissée. Pupilles aux réactions vives. A l'ophtalmoscope, pas de changement. Le patient reste apathique, répond quand on l'appelle et parle comme à l'ordinaire.

6 février. — Paupières œdématisées surtout à gauche. De ce côté l'exophtalmie est plus marquée qu'avant l'opération. Il n'est plus possible de fermer complètement les paupières. Epiphora. Dans les jours suivants, l'exophtalmie diminue mais l'œil gauche reste comme collé.

10 février. — Même à gauche, les paupières se ferment normalement. Examen de l'œil la protrusion du globe, ainsi que l'exophtalmie, ont diminué. Ptosis presque complet.

A l'ophtalmoscope, pas de changement.

15 février. — Peu d'exophtalmie, 17 millimètres à gauche et 16 millimètres à droite. Le globe paraît un peu enfoncé dans la cavité orbitaire, ainsi que la paupière supérieure.

Les mouvements du globe et de la paupière sont libres dans toutes les directions.

La pupille n'a qu'une légère réaction à la lumière.

25 février. — Rien de changé.

28 février. — L'œil gauche est peu sensible à la lumière.

11 mars. — *L'œil gauche est impressionné par les rayons lumineux.* Si, devant un œil on fait fonctionner une lampe électrique de poche à 5 centimètres en avant de la cornée, le patient accuse chaque fois la lumière. La réaction pupillaire est très vive. Dans le milieu de juillet, le patient est impressionné par la lumière dans un espace obscur et à une distance de 2 mètres.

OBSERVATION VI

Opération du toit du canal optique (in Schloffer).

B. K., douze ans, de Graupen, près de Teplitz. — Il y a deux ans, eut des accès convulsifs, vomissements, salivation abondante. Ces phénomènes durèrent un an et demi environ. Depuis l'été 1912, les accès sont différents. Le sujet sent venir sa crise, perd connaissance, tombe et après quelques secondes revient à lui. Pas de diminution sensible de l'acuité visuelle. Peut lire sans difficultés de petits caractères. L'œil gauche est plus faible que l'œil droit. Pas de céphalée.

13 janvier 1913. — Entre à la clinique. Turricéphalie prononcée. Saillie des tempes rendant le crâne asymétrique.

Dimensions :

- Circonférence, 523 ;
- D. bitemporal, 147 ;
- D. bipariétal, 138 ;
- D. fronto-occipital, 172 ;
- D. occipito-mentonnier, 220 ;
- D. occipito-bregmatique, 156.

Prognathisme léger de la mâchoire supérieure. Les incisives supérieures sont à 1/2 centimètre plus en avant que les inférieures et peu développées.

16 janvier. — Des deux côtés, légère exophtalmie. Le globe oculaire est animé d'oscillations quand le malade regarde complètement de côté. Pupille droite plus large que la gauche. Réaction à la lumière satisfaisante.

Acuité visuelle. A droite, $V = 6/10$. Champ visuel à peu près normal.

A gauche, $V = 1/10$. Champ visuel rétréci concentriquement de plus de la moitié.

Examen ophtalmoscopique. — Névrite chronique, sans altération des vaisseaux.

17 janvier. — Le patient a un accès le soir. Il le sent

venir, veut le dire, court et tombe à la renverse. Rigidité de tous les muscles. Les coudes et les avant-bras sont pliés à angle droit, les jambes sont en extension. Paupières et bouche entr'ouvertes. Il reste étendu sans mouvements pendant vingt secondes. Puis, légère cyanose du visage, respiration entrecoupée. Le malade se remet vite et ne se ressent absolument de rien. Pas de blessures. Les jours suivants réapparaissent plusieurs accès de ce genre.

20 janvier. — On décide de faire une trépanation décompressive et d'enlever la paroi du canal. On fait en premier lieu cette dernière intervention.

25 janvier. — Premier temps. Le soir, pas de changement. Les jours suivants, œdème des paupières.

3 février. — En regardant à droite et gauche, léger nystagmus. Pupilles égales. Réactions vives.

Ophtalmoscopie :

A droite, pupille légèrement gonflée, bords flous, vaisseaux normaux ;

A gauche, gonflement plus marqué.

Les jours suivants, l'œdème des paupières diminue.

8 février. — Deuxième temps de l'intervention. En détachant la dure-mère de la voûte orbitaire, il se produit une petite déchirure qui laisse échapper une grande quantité de liquide. Il en résulte une diminution de pression qui permet de soulever le cerveau. Le trou optique apparaît à 5 centimètres du milieu du bord orbitaire supérieur. La voûte forme vers l'arrière un angle de 25 à 30 degrés. Le tissu osseux de la voûte est mince. Les jongs cérébraux sont enlevés à la fraise. A 1 cm. 50 environ en arrière du bord supérieur du trou optique, on trépane la voûte en quelques coups de ciseau. Il s'écoule de la graisse. On fait l'abrasion du toit du canal jusqu'à ce que le nerf soit complètement libéré. Le lambeau ostéoplastique est rabattu. Suture.

Etat des yeux : à gauche, l'ouverture des paupières est à peine rétrécie. Pas d'exophtalmie.

Légère hypérémie des vaisseaux supérieurs du globe.

Mouvements oculaires faciles, mais douloureux. Pupilles d'égales dimensions et réagissant vivement.

A l'ophtalmoscope : pas de traces d'anomalies dans la circulation. La pression du globe est douloureuse.

10 février. — A midi, deux accès prolongés. Le soir, état de l'œil : à gauche, léger œdème de la paupière. L'ouverture palpébrale est de 3 millimètres quand le sujet regarde droit devant lui. Quand le sujet regarde en haut, on observe un léger retrait de la paupière supérieure. Légère exophthalmie. Mouvements des yeux faciles. Pupille gauche un peu plus étroite que la droite. Réactions vives.

Ophtalmoscopie : Rien de changé.

Les jours suivants, le ptosis du côté gauche diminue.

15 février. — La pupille gauche est toujours plus étroite. Les deux d'ailleurs réagissent rapidement. Nystagmus des deux côtés. Rien de changé à l'examen pupillaire.

2 mars. — Acuité visuelle : à droite, 1 ; à gauche, 1/2. Champ visuel à droite un peu plus étroit qu'auparavant.

Il y a eu, comme on peut s'en rendre compte, augmentation de l'acuité visuelle de 0,3 à 0,5.

20 juin. — Le Dr Ionasch, à Graupen, fit l'examen ophtalmoscopique de ce malade. Voici les résultats :

Acuité visuelle : à gauche, 6/36 ; à droite, 6/18.

Comme conclusion de cette observation, il résulte que l'acuité visuelle de l'œil gauche est restée stationnaire, tandis que celle de l'œil droit sur lequel on n'avait pratiqué aucune intervention a baissé progressivement.

BIBLIOGRAPHIE

BERTOLOTI, *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1912.

— *Presse médicale*, 1914.

PATRY, *Des lésions oculaires dans les malformations crâniennes et spécialement dans l'oxycéphalie* (thèse, 1905).

KUTTNER, *Der angeborene Turmschädel (Sonderdruck aus der münchener medizinischen Wochenschrift, 1913)*.

SCHLOFFER, *Deutsch. med. Woch.*

TABLE DES MATIÈRES

Avant-propos	7
Introduction	9
Observation de M. le professeur Leriche.	10
Définition et historique	12
Anatomie pathologique	15
Pathologie de la turricephalie	26
Evolution de l'oxycéphalie	31
Diagnostic	33
Etiologie	35
Traitement	37
Conclusions	47
Observations.	49
Bibliographie	61

